

口腔領域의 稀貴惡性腫瘍에 對한 臨床的 研究

原子力病院 齒科

金 容 珏

— ABSTRACT —

A CLINICAL STUDY OF UNUSUAL MALIGNANT ORAL NEOPLASMS

Yong Kack Kim, D.D.S., M.S.D., Ph. D.

Dept. of Oral Oncology, Korea Cancer Center Hospital

Primary malignant tumors of oral cavity, other than epidermoid carcinoma and adenocarcinoma, are extremely rare.

The author has studied on 18 cases of unusual malignant oral neoplasms in a review of 181 oral malignancies seen in the department of oral oncology, Korea Cancer Center Hospital from December, 1981 to May, 1988 according to histopathological classification and clinical observation.

The results are as follows.

1. Of 181 oral malignancies, 152 cases (84.0%) were carcinomas, 11 cases (6.1%) were sarcomas, and 18 cases (9.9%) were unusual oral malignant neoplasms.
2. 18 unusual oral malignant neoplasms were 4 cases (2.2% of total oral malignancies) of malignant melanoma, 5 cases (2.8%) of malignant lymphoma, 2 cases (1.1%) of plasmacytoma, 4 cases (2.2%) of malignant fibrous histiocytoma, 1 case (0.6%) of lethal midline granuloma, 1 case (0.6%) of leukemia, and 1 case (0.6%) of neuroblastoma.
3. The sexual incidence in unusual malignant oral neoplasms was 66.7% in male and 33.3% in female, showing the ratio 2:1. Most of unusual malignant oral neoplasms were common in the age of 6th and 7th decade but neuroblastoma, leukemia, and malignant fibrous histiocytoma were seen in children and adolescent.
4. The predominant location of malignant melanoma, malignant fibrous histiocytoma, and lethal midline granuloma was palate, but malignant lymphoma and plasmacytoma do not have the predominant site in the oral cavity.

5. The duration to initial presentation and diagnosis in unusual malignant oral neoplasms was relatively short except the plasmacytoma.
6. The management of unusual malignant oral neoplasms was chiefly operation with or without radiation therapy and/or chemotherapy, but the prognosis was extremely poor except malignant lymphoma.

- 目 次 -

- I. 緒 論
- II. 研究對象 및 方法
- III. 研究成績
- IV. 總括 및 考按
- V. 結 論
- 參考文獻
- 英文抄錄

I. 緒 論

口腔癌은 전체 惡性腫瘍중 남자에서는 5%, 여자에서는 2%를 점유한다.⁵⁴⁾ 이 중 대부분은 扁平細胞癌腫을 주로하는 癌腫과 骨肉腫등과 같은 肉腫이다.²³⁾

그러나 口腔組織에는 이밖에도 가끔 稀貴惡性腫瘍(unusual malignant neoplasm)이 나타난다. 惡性黑色腫, 惡性淋巴腫, 白血病, 形質細胞腫(Plasmacytoma), 惡性纖維性組織球腫(Malignant fibrous histiocytoma) 등이 그것이다. 엄밀히 이들도 癌腫 및 肉腫의 큰 분류에 속하지마는 이러한 固有癌腫 및 肉腫과는 약간 性質을 달리한다.²⁴⁾

일찌기 Baldrige³⁾, Chaudry¹²⁾, Greene²⁶⁾, Nathanson⁴³⁾, 이등⁶²⁾은 口腔領域에 나타나는 惡性黑色腫에 대하여 보고한 바 있고, Burkitt¹⁰⁾, Greer²⁷⁾, Lehrer^{등³²⁾}은 惡性淋巴腫에 대하여 보고하였으며, Bernardo^{등⁷⁾}, Regis^{등⁴⁸⁾}, James^{등³⁰⁾}, Gene^{등²²⁾}, Presley^{등⁴⁷⁾}, David^{등¹⁹⁾}, Edmund^{등²¹⁾}, Yoshimura⁵⁹⁾, 이등⁶³⁾은 구강내에 나타나는 形質細胞腫에 대하여 報告한 바 있다.

또한 惡性纖維性組織球腫에 대하여서는 Michael^{등⁴¹⁾}, Sasaki^{등⁵¹⁾}, Dahlin¹⁸⁾, Merrick^{등³⁷⁾}의 報告가 있

다. 以外에도 口腔內에서 發現되는 稀有한 惡性腫瘍에 대한 단편적인 研究報告는 많다.^{9, 17, 20, 31, 39, 40, 46,}

⁵⁰⁾ 그러나 이들 稀貴癌腫이 전체 口腔癌중에서 차지하는 比率은 극히 낮은 바, Shklar²⁴⁾는 口腔肉腫을 포함하더라도 전체 口腔癌의 0.1%에 못 미친다고 하였다.

著者는 口腔癌患者의 臨床중 稀貴惡性腫瘍을 의외로 많이 조우하고, 이들의 病理學的 分類 및 臨床의 考察을 통하여 多少의 知見을 얻었기에 이에 報告하는 바이다.

II. 研究對象 및 方法

1981년 12월부터 1988년 5월까지 原子力病院 齒科에 래원하여 病理組織檢査를 비롯한 診斷을 위한 제반 檢査결과 口腔惡性腫瘍으로 診斷되어진 총 181名의 患者중 18例의 稀貴惡性腫瘍患者를 分類하고 이들에 대한 臨床的, 病理的 樣態를 調査 研究하였다.

III. 研究成績

총 181名의 口腔癌患者의 病理組織學的 分類는 Table 1 과 같다. 癌腫患者가 152名으로 84.0%를 차지하였고, 肉腫患者가 11名으로 6.0%를 占하였으며, 기타 稀貴性惡性腫瘍이 18名으로 9.9%에 이르렀다.

癌腫중에서는 단연 扁平細胞癌腫이 131例로 제일 많아서, 癌腫患者의 86.2%, 전체 口腔癌患者의 72.4%를 차지하였다. 肉腫중에서는 骨肉腫 및 橫紋筋腫이 빈발하였다.

固有癌腫 및 肉腫을 제외한 稀貴惡性腫瘍은 惡性黑色腫 4例(전체 口腔癌患者의 2.2%), 惡性淋巴腫

Table 1. The classification of 181 oral malignant neoplasms seen in the dept. of oral oncology, Korea Cancer Center Hospital between 1981. 12 and 1988. 5.

Carcinomas	162 (84.0%)	Rhabdomyosarcoma	4
Squamous cell Ca.	131 (72.4%)	Chondrosarcoma	2
Mucoepidermoid Ca.	6	Fibrosarcoma	1
Adenocystic Ca.	4	Osteogenic sarcoma	4
Malignant mixed tumor	2	Unusual neoplasms	18 (9.9%)
Clear cell Ca.	1	Malignant melanoma	4 (2.2%)
Undifferentiated Ca.	2	Malignant lymphoma	5 (2.8%)
Ameloblastic Ca.	2	Plasmacytoma	2 (1.1%)
Spindle cell Ca.	1	Malignant fibrous histiocytoma	4 (2.2%)
Basal cell Ca.	1	Lethal midline granuloma	1 (0.6%)
Metastatic Ca.	2	Leukemia	1 (0.6%)
Sarcomas	11 (6.1%)	Neuroblastoma	1 (0.6%)

5例(전체 口腔癌患者의 2.8%), 形質細胞腫 2例(전체 口腔癌患者의 1.1%), 惡性纖維性組織球腫 4例(전체 口腔癌患者의 2.2%), 致命性中心線肉芽腫 1例(전체 口腔癌患者의 0.6%), 白血病 1例(전체 口腔癌患者의 0.6%), 神經芽細胞腫 1例(전체 口腔癌患者의 0.6%)이었다.

이들 稀貴惡性腫瘍患者의 年齡, 性別, 主訴, 病巢部位, 症狀認知에서 來院까지의 期間, 診斷, 處置, 그리고 處置후 經過등은 Table 2와 같다.

年齡別 分布는 50代 6名(33.3%), 60代 5名(27.8%), 10代 2名(11.1%), 10代 미만 2名(11.1%) 이었고 40代, 30代, 20代가 각각 1名(5.6%) 이었다. 主로 惡性黑色腫, 惡性淋巴腫, 形質細胞腫등에 高齡患者가 많았고, 白血病, 神經芽細胞腫 惡性纖維性組織球腫에 低齡患者가 分布되었다. 性別로는 男子가 12名(66.7%), 女子가 6名(33.3%)으로 남자가 훨씬 많았다.

이들 患者의 主訴는 腫塊가 大部分이었으며, 疼痛, 浮腫, 그리고 變色등이었다.

症狀認知에서 來院까지의 期間은 種類에 따라 큰 差異를 보였는데, 致命性中心線肉芽腫 3年半, 形質細胞腫이 平均 2年으로 길고, 惡性黑色腫 및 惡性淋巴腫은 각각 平均 3.5個月, 4.4個月이었으며 神經芽細胞腫과 白血病은 각각 2個月, 3週로 짧았다.

發生部位별로 보면 惡性黑色腫은 모두 上頰의 口蓋나 齒槽部位에서 나타났으며 이중 2例에서 初診시 頸部淋巴節로 轉移所見을 보였다. 惡性淋巴腫은 頰部, 口蓋 下頰骨體部, 齒槽隆起등 口腔組織에서 골고루 分布하였으며 形質細胞腫은 上頰骨, 下頰骨 각각 1例씩이었으며 惡性纖維性組織球腫은 4例中 3例가 上頰白齒部에, 1例가 下頰骨體部位이었다. 또 致命性中心線肉芽腫은 口蓋에서, 白血病 浸潤은 頰部에서 神經芽細胞腫은 頰部 및 上頰骨에 同時에 나타났다.

處置는 惡性黑色腫에서는 外科的 手術을 위주로 한 複合療法을 施行하였고, 惡性淋巴腫에서는 化學療法, 혹은 放射線療法의 單獨療法을 施行하였으며 形質細胞腫에서는 手術을 위주로 한 放射線 및 藥物의 併用療法, 惡性纖維性組織球腫에서는 手術을 위주로 한 併用내지 複合療法, 致命性中心線 肉芽腫은 手術 및 放學療法, 神經芽細胞腫은 化學療法을 施行하였으며 治療拒否도 2例나 있었다.

治療후 予後는 대체적으로 극히 不良하였다. 追跡 調査가능한 16患者중 7患者가 死亡확인되었고, 이들의 生存期間도 1年미만이 많았다.

治療후 疾病없는 患者는 5名이었는바, 惡性纖維性組織球腫 患者 1名만이 4年이후까지 生存하고 나머지는 거의 2년미만의 短期間이었다. 比較的

Table II. Presentation of 18 Unusual Malignant Oral Neoplasms Seen in the Dept. of Oral Oncology, Korea Cancer Center Hospital Between 1981. 12-1988. 5.

Patient	Age	Sex	Chief Complain	Location	Duration to Initial Presentation and Diagnosis	Diagnosis	Tx	Follow up Data
Pt. 1	62	M	discolored mass	hard palate Rt. neck	5 mo	Malignant melanoma brown-black mass type (stage II)	S + CT	NED at 1 yr
Pt. 2	51	F	discolored mass	hard & soft palate bilateral neck	3 mo	Malignant melanoma brown-black mass type (Stage II)	S + CT	Under control
Pt. 3	64	F	discolored maculae	hard & soft palate	1 mo	Malignant melanoma brown macular type superficial spreading (stage I)	S	Recurred 15 mo after S
Pt. 4	54	M	firm mass	mx. ant. alveolar ridge	5 mo	Malignant melanoma amelanotic (stage I)	S + RT	Died 1 yr after Dx.
Pt. 5	64	M	firm mass	Rt. hard palate Rt. mx. tuberosity	2 mo	Malignant lymphoma diffuse poorly differentiated	CT	NED at 2 yr
Pt. 6	54	M	solid mass	Rt. buccal cheek	2 mo	Malignant lymphoma diffuse histiocytic	CT	NED at 7 mo
Pt. 7	53	F	multiple gingival swelling	gingiva on $\frac{65}{765} \frac{56}{56}$	4 mo	Malignant lymphoma diffuse histiocytic	RT	Died 3 mo after Dx.
Pt. 8	67	F	solid mass	Lt. buccal cheek	1 yr	Malignant lymphoma undifferentiated	RT	—
Pt. 9	6	F	large mass	ant. & left mandibular area	2 mo	Malignant lymphoma diffuse histiocytic	CT	—
Pt. 10	42	M	Expansile mass	Lt. mx. alveolar ridge	3 yr	Plasmacytoma, extramedullary	RT+(S)	Scheduled for salvage S after RT
Pt. 11	62	M	large mass	Lt. mandible	1 yr	Plasmacytoma, solitary paramyloid type	S+CT	NED at 1 yr 8mo
Pt. 12	11	M	defective mass	Lt. mx. premolar	1 yr	Malignant fibrous histiocytoma	—	—
Pt. 13	20	M	pain & trismus	Lt. mandibular area	5 mo	Malignant fibrous histiocytoma	S+CT+RT	Died 2 yr 10mo after Dx.
Pt. 14	57	M	swelling	Lt. palate	3 mo	Malignant fibrous histiocytoma	S + RT	NED at 4 yr 4mo
Pt. 15	13	M	pain & defect	Rt. palate & alveolar	1 yr 10 mo	Malignant fibrous histiocytoma	S	Died at 3 yr 2mo after Dx.
Pt. 16	50	M	pain & necrosis	palate, midline area	1 yr 2 mo	Lethal midline Granuloma	S + CT	Metastatic lesion in Jejunum 2mo after S (malignant lymphoma)
Pt. 17	32	F	swelling, fever	Lt. buccal cheek	2 wk	Leukemia, acute monocytic	—	Died 3 mo after Dx.
Pt. 18	3	M	large mass	Lt. mx. and Buccal cheek	2 mo	Neuroblastoma, Pepper type (Stage IV)	CT	Died 2 mo after Dx.

ABBREVIATION: S; Surgery, CT; Chemotherapy, RT; Radiation Therapy, NED; No Evidence of Disease, yr; year(s) mo; month(s) wk; weeks Dx.; Diagnosis

惡性淋巴腫에서 生存率 높고, 低齡患者에서 生存期間이 짧았다.

IV. 總括 및 考按

口腔癌의 大部分은 類上皮癌腫(Epidermoid Carcinoma)으로써 Shklar²³⁾는 97%가 類上皮癌腫이고 나머지 2~3%는 여러가지 類型的 腺癌腫(Adenocarcinoma)이며, 나머지 1%만이 惡性淋巴腫, 惡性黑色腫, 그리고 纖維性肉腫등의 原發性 口腔粘膜 惡性腫瘍(primary oral mucosal malignancy)라고 하였다. 또한 Batsakis⁵⁾등도 口腔癌의 90%가 扁平細胞癌腫이라고 하였다. 반면에 國內에서의 보고는 趙⁶⁴⁾는 65.1%, 양⁶¹⁾등은 77.8%가 扁平細胞癌腫이라고 하였다. 本 研究에서 扁平細胞癌腫은 全体 口腔惡性腫瘍의 72.4%이었는데, 이는 趙⁶⁴⁾와 양⁶¹⁾등의 國內成績과 類似하나, Shklar²³⁾나 Batsakis⁵⁾ 등의 外國 報告와는 크게 차이가 나는 것을 보면, 東洋人, 적어도 國內에서만은 口腔癌중 扁平細胞癌腫이 차지하는 비율이 현저히 저하되고 있음을 보여 준다. 따라서 相對的으로 肉腫 및 扁平細胞癌腫을 제외한 다른 癌腫의 發生頻도가 높아짐을 알 수가 있다.

趙⁶⁴⁾는 口腔癌중 癌腫과 肉腫이 각각 82.31%와 17.69%로써 約 5:1의 比率를 갖는다고 하였고 惡性黑色腫이 전체의 1.4%, 惡性淋巴腫은 전체의 6.5%에 달한다고 하였으며, 양⁶¹⁾등은 惡性淋巴腫이 口腔癌 전체의 2.8%, 惡性纖維性組織球腫이 5.6%라고 하였는데, 이러한 成績은 本 研究에서 癌腫과 肉腫 그리고 稀貴性惡性腫瘍이 각각 84.0%, 6.1%, 9.9%이며, 惡性黑色腫은 口腔癌 全体의 2.2%, 惡性淋巴腫은 2.8%, 惡性纖維性組織球腫은 2.2%이었던 것에 比較할 만하다.

한편 Shklar²⁴⁾는 3,500例의 口腔癌患者중 오직 33例만이 癌腫이 아니며, 이중 惡性淋巴腫이 11例, 惡性黑色腫이 4例, 그리고 肉腫이 18例이었다. 이러한 成績은 本 研究의 稀有惡性腫瘍의 分布와는 類似할지 모르나 그 차지하는 比率는 本 研究의 稀有惡性腫瘍과 肉腫의 合 26%에 크게 差異가 있음을 알 수 있다.

惡性黑色腫은 本 研究의 총 18例의 稀貴性惡性腫瘍중 4例로써 惡性淋巴腫, 惡性纖維性組織球腫과 거의 類似한 發生頻도를 가졌다. 惡性黑色腫은 皮膚에서는 잘 나타나지만 口腔粘膜에서는 매우 稀有한 疾患이다.^{3, 12, 13, 26)} 이는 모든 惡性腫瘍중 1.2%를 차지하며²⁵⁾, 이 중 粘膜에 나타나는 것은 西洋人에서는 2.0~4.7%^{1, 45)}이나, 東洋人에서는 21.7~27.5%^{42, 58)}로 코카시안보다 그 比率이 높다.

口腔에서의 惡性黑色腫은 無痛性的인 갈색 혹은 갈색의 有頸腫塊(pedunculated mass)이거나 非隆起性的인 광범위한 斑點病巢(macular lesion)로 나타나기도 하는데²⁴⁾ 本 研究 4例중 3例는 前者, 1例는 後者이었으며, 局所淋巴節轉移를 보인 2例만이 疼痛을 호소하였다. 轉移는 局所淋巴節외에도 血行性으로 皮膚, 肺, 肝, 胃, 小腸, 腦, 骨순으로 遠隔轉移가 있는데³⁶⁾ 本 研究에서는 遠隔轉移를 규명할 수 없었다.

惡性黑色腫의 口腔內 好發部位는 口蓋, 齒槽隆起類粘膜, 口唇, 口腔低순이며^{2, 35)} 本 研究 4例중 3例가 口蓋, 1例가 齒槽隆起이었다. 性別로는 男子에서 好發하며 30代~60代에 걸쳐 發生하고 40代 후반에서 가장 發生빈도가 높다고 하였는바^{4, 55)} 本 調査에서는 男女 2:2로 同數이며 50~60代에서 나타났다.

Goldsmith²⁵⁾는 惡性黑色腫을 臨床的으로 3期로 分類하였으며, Clark¹⁴⁾는 浸透된 깊이를 기준으로 5段階로 分類한 바 있으며, Hermanek²⁸⁾는 惡性黑色腫의 種類보다 浸透된 깊이가 豫後決定에 더 重要하다고 하였다.

本 調査에서는 手術을 위주로 化學 및 放射線療法을 併用한 바, 惡性黑色腫의 가장 좋은 治療方法은 手術이라 하였다. 本 研究의 化學療法은 DTIC, methy-CCNU, Vincristine등의 복합투여이었는데, Costanza¹⁶⁾, Luce³³⁾등은 DTIC가 轉移黑色腫의 單一藥物로는 가장 効果있다고 하였다.

惡性淋巴腫은 淋巴節의 原發性腫瘍으로 發生하지만 드문 경우 皮膚나 口腔粘膜에서 여러가지 類型的인 原發性腫瘍으로 發生되기도 한다.²⁴⁾ 以前에는 lymphosarcoma, reticulum cell sarcoma, Hodgkin's disease등으로 불리었지만 근래에는 malignant lymphoma라고 하며 淋巴節 및 淋巴組織의 특수한 형

태의 淋巴腫인 호지킨氏 病을 제외하였다 하여 非 호지킨氏 淋巴腫 (non-Hodgkin's lymphoma) 이라고도 불리운다.^{5, 24)}

Rosenberg⁴⁹⁾ 등은 1,269例의 惡性淋巴腫중 8.9%는 頭頸部에서 처음으로 發見되었다고 보고했는데, 口腔領域의 惡性淋巴腫은 급히 成長하는 腫塊로 發現되며 粘膜表面의 塊死 및 潰瘍을 수반한다.^{27, 32)} 口腔內에서는 口蓋, 齒齦, 舌背面등에 호발하며, 局所淋巴節에도 同時に 發現되면 全身檢査가 절대 필요하다고 하였다.^{27, 32, 52)}

本 調査研究에서는 稀貴性惡性腫瘍 18例中 5例로써 제일 많은 分布를 보였는데 대부분 50代 이후에 나타났으며 주로 腫塊를 主訴로 比較的 症狀發現後 短期間내에 來院하였으며 發生部位도 頰部, 齒齦, 口蓋등으로, 알려진 報告와^{27, 32, 52)} 一致했다.

化學療法후 40%以上の 治療成績을 보여, 豫後는 비교적 좋은 편이며⁵⁾ 현재 CHOP (Cytosan, Adriamycin, Uincristine Prednisone) 프로토콜이 많이 利用되고 있다. 本 研究에서도 5例중 3例에서 化學療法를 시행하고 2例에서 放射線療法를 시행한 바 追蹟調査 可能한 患者 4名중 1名만이 死亡하고 나머지는 모두 生存하고 있다.

形質細胞腫은 多發性骨髓腫 (multiple myeloma), 單發性骨髓腫 (solitary myeloma) 그리고 骨髓外形質細胞腫 (extramedullary plasmacytoma) 으로 區分되는데⁵⁾ Weiner⁶⁰⁾는 563例에서 15%가 單發性骨髓腫이라고 하였다. 單發性인 경우 頰骨에 나타나는 경우는 드물지만, Cataldo등¹¹⁾에 의하면 多發性에서는 頰骨에 침범하는 경우가 70%에 달한다고 하였다. 頰骨에서는 대부분 下頰骨에 發生한다.¹¹⁾

Bichel등⁸⁾은 單發性으로 진단할 수 있는 基準을 제시하였는바, 本例에서는 骨髓, 血液, 尿所見이 모두 正常이어서 單發性骨髓腫 및 骨髓外形質細胞腫으로 진단할 수 있었다.

形質細胞腫은 50대에서 70대에 걸쳐 남자에서 好發하며 主症狀으로는 骨內疼痛, 腫脹 및 가끔 病理的 骨折이며 頰骨에 나타날 때는 齒牙動搖 및 下唇의 感覺異狀등이 초래되기도 한다.^{5, 53)}

單發性骨髓腫은 完全治癒되기도 하나 一部에서는 多發性骨髓腫으로 전이된다고 보고한 바 있으며^{15, 29)} 특히 Meyer³⁸⁾는 單發性骨髓腫의 外科的 手術, 혹은 放射線治療는 遲延效果는 있으나 최종적으로

는 多發性骨髓腫으로 移行된다고 하였다. 本例에서는 手術과 化學療法, 手術과 放射線療法으로 비교적 좋은 結果를 보이고 있다.

惡性纖維性組織球腫은 全体 纖維性組織球腫의 1% 미만이며⁴⁴⁾ 上頰骨에 發生되는 경우는 아주 드물다.⁴¹⁾ Dahlin¹⁸⁾은 6,221例의 原發性骨腫瘍중 35例의 惡性纖維性組織球腫이 있고 그 중 2例만이 頰骨(上頰)에 존재하였음을 보고했다. 40대에서 60대에 호발하며 2:1 정도로 남자에서 빈발하는데¹⁸⁾ 本 조사에서는 모두 남자이었으며 연령도 이보다 낮았다. 下頰 1例를 제외하고는 모두 上頰骨에 發生하였다. 惡性度도 높아서 Spanier⁵⁷⁾는 32例중에서 14例는 治療 2年以内に 死亡하였고, 오직 8名만이 2年以後까지 轉移없이 生存하였다고 하였는데, 本 調査에서는 4名의 患者중 1名만이 3年후까지 生存하고 있다.

致命性中心線肉芽腫은 本 調査에서 단 1例이었는데, 이는 1933年 Stewart에 의해 알려진 惡性疾患으로 코, 副鼻腔, 口蓋, 顔面 및 咽頭に 나타난다.⁵³⁾ Tsokos³⁹⁾가 臨床적으로 이와 유사한 질환들에 대한 鑑別診斷을 보고한 바와같이 比較的 診斷이 어려운 질환이다. 多形細網內皮增殖症 (polymorphic reticulosis)은 淋巴腫과 밀접히 연계되어 있는바^{34, 40)} 本 調査의 患者도 手術 2個月후에 空腸 (jejunum)에 惡性淋巴腫의 發현을 볼 수 있었다.

白血病의 口腔內 發현은 모든 類型에서 나타날 수 있으나 急性白血病, 특히 急性單核球性 白血病에서 흔하다는 報告가 있다.⁹⁾ 本 研究의 症例도 急性單核球性白血病이었는데, 單核球性白血病의 87%, 骨髓性白血病의 40%, 淋巴球性白血病의 23%에서 口腔症狀가 나타난다고 하였다.⁹⁾ Duffy등²⁰⁾도 38名의 白血病患者에서 80%가 口腔症狀를 가지며 아이나 無齒頰환자에서 口腔症狀의 發현이 덜 하다고 했다. Curtis¹⁷⁾도 292名의 白血病아동환자에서 30%以下만이 口腔症狀를 갖는데, 이는 아동환자에서 急性淋巴球性白血病이 많기 때문이라고 하였다. 口腔症狀으로는 齒齦炎, 齒齦肥大, 出血 點狀出血, 그리고 潰瘍 및 齒牙動搖등이 있다.²⁰⁾ 本 調査의 症例는 頰部腫脹등 처음으로 口腔症狀를 보인 후 胸骨部浮腫등을 가져온 환자로 별 處치없이 診斷 3個月후 死亡하였다.

神經芽細胞腫은 副腎髓質 (Adrenal medular)과 副

腎外交感神經節 (Extra-adrenal sympathetic ganglia)의 神經提細胞(neural crest cell)에서 기원되는 惡性腫瘍으로써 口腔內 發현은 轉移性病巢라고 할 수 있다.³¹⁾ 아동에 있어서는 가장 흔한 惡性腫瘍으로써 약 10%를 차지한다.⁵⁰⁾ 骨格으로의 轉移는 흔하지만, 顎骨로의 轉移는 稀有하여 일반적으로 진단이 내려진 후에 발견되어진다.⁴⁶⁾ 1976年 Snyder⁵⁶⁾는 顎骨에 轉移된 神經芽細胞腫 9例를 報告하였는바 年齡分布는 2세에서 8세까지이었고, 가장 好發部位는 後臼齒部와 下顎隅角部이었으며, 顎骨로의 轉移는 거의 모든 환자에서 身體他部位의 轉移를 동반하였으며 生存期間은 轉移의 발현후 거의 數週에 달했을 뿐이라고 報告했다.

本 調査의 症例는 3세 男兒로써 上顎骨 및 頰部에 광범위하게 病巢를 나타냈고 이미 肝肥大 등이 있었으며 血液像도 非正常인 Pepper型이었다. Beckwith & Martin⁶⁾의 分類상 stage IV에 해당되었으며 化學療法을 받았으나 2個月후에 死亡하였다.

V. 結 論

著者는 1981年 12월부터 1988年 5월까지 原子力病院 齒科에 來院하여 口腔惡性腫瘍으로 確診된 總 181名의 患者중 稀貴性口腔惡性腫瘍患者 18例의 臨床의 樣態를 考察한 바 다음과 같은 結論을 얻었다.

1. 總 181名의 口腔癌患者중 癌腫은 152例(84.0%), 肉腫은 11例(6.1%) 그리고 기타 稀貴性 口腔惡性腫瘍은 18例(9.9%)이었다.

2. 稀貴性 口腔惡性腫瘍患者 18例중 惡性黑色腫은 4例(全體의 2.2%), 惡性淋巴腫은 5例(全體의 2.8%), 形質細胞腫 2例(全體의 1.1%), 惡性纖維性組織球腫 4例(全體의 2.2%), 致命性中心線肉芽腫 1例(全體의 0.6%), 白血病 1例(全體의 0.6%) 그리고 神經芽細胞腫이 1例(全體의 0.6%)이었다.

3. 口腔領域의 稀貴性惡性腫瘍의 性別分布는 男·女比 2:1로 男子에서 好發하였으며 年齡分布는 대개 50代, 60代이었으나, 神經芽細胞腫, 白血病 그리고 惡性纖維性組織球腫에서는 低年齡이었다.

4. 稀貴性口腔惡性腫瘍患者의 主訴는 대부분 腫塊이었으며, 發生部位는 惡性黑色腫, 惡性纖維性組織球腫, 그리고 致命性中心線肉芽腫은 주로 上顎骨

口蓋部位에 好發하였으며, 惡性淋巴腫과 形質細胞腫은 好發部位가 뚜렷하지 않았다.

5. 稀貴性口腔惡性腫瘍患者의 症狀認知에서 來院까지의 期間은 形質細胞腫을 제외하고는 짧았다.

6. 稀貴性口腔惡性腫瘍의 處置는 각 疾患에 따라 外科의 手術, 化學療法, 放射線療法, 또는 이들의 複合療法을 施行하였고, 豫後는 대체적으로 극히 不良하였다.

(擱筆함에 있어 診斷이 힘든 本 疾患들의 確診을 爲해 勞苦를 아끼지 않았던 原子力病院 解剖病理科長 張子俊博士와 原子力病院 臨床病理科, 서울齒大 口腔病理學敎室, 서울醫大 病理學敎室 여러분들께 깊은 感謝를 드린다.)

REFERENCES

1. Allen, A.C., and Spitz, S.: Malignant melanoma—A clinicopathological analysis of the criteria for diagnosis and prognosis. *Cancer* 6:1-45, 1953.
2. Ames, F.C., Sugarbaker, E.V. and Ballantyne, A.J.: Analysis of survival and disease control in stage I melanoma of the head and neck. *Am. J. Surg.* 132:484, 1976.
3. Baldrige, O.L., and Waldron, C.A.: Malignant melanomas of the mouth. *Oral Surg.* 7:1108, 1954.
4. Ballantyne, A.J.: Malignant melanoma of skin of head and neck: analysis of 405 cases. *Am. J. Surg.* 120:425, 1970.
5. Batsakis, J.G.: Tumors of the Head and Neck. 2nd ed. The Williams & Wilkins Co., 1979.
6. Beckwith, J.B., and Martin, R.F.: Observation on the histopathology of neuroblastoma (conference on biology of neuroblastoma). *J. Pediatr. Surg.*, 3:106, 1968.
7. Bernard Peison, Barry Benisch, E. Gerald Coopersmith: Primary plasmacytoma of the

- gingiva. *J. Oral Maxillofac Surg.*, 40:588-589, 1982.
8. Bichel, J., and Kieketerp, P.: Notes on Myeloma., *Acta Radiol.*, 19:487-503, 1938.
 9. Burket, L.W.: A histopathologic explantation for the oral lesion in the acute leukemias. *Am. J. Orthod. Oral Surg.*, 30: 516, 1944.
 - 10, Burkitt D., and O'Connor, G.T.: Malignant lymphoma in African children. 1. A clinical syndrome. *Cancer*, 14:259, 1961.
 11. Cataldo, E. and Meyer, I.: Solitary and multiple plasma cell tumors of the jaw and oral cavity. *Oral Surg., Oral Med. & Oral Path.*, 22:628, 1966.
 12. Chaudry, A.P., Burke, R.J., and Gorlin, R.J.: Malignant melanoma of the oral cavity. *Oral Surg.*, 13:584, 1960.
 13. Chaudry, A.P., Hampel, A., and Gorlin, R.J.: Primary malignant melanoma of the oral cavity; a review of 105 cases. *Cancer*, 11:923, 1980.
 14. Clark, W.H., Jr. From, L., Bernardino, E.A., and Mihm, M.C.: The histogenesis and biologic behavior of primary human malignant melanoma of the skin. *Cancer Res.* 29:705, 1969.
 15. Cohen, D.M.: Long-Term Survival of Patients with Myeloma of the Vertebral Column. *J.A.M.A.* 187:124, 1964.
 16. Costanza M.E., Nathanson L. Lenhard R. et al.: Therapy of malignant melanoma with an imidazole carboxamide and bischloroethyl nitrosourea. *Cancer* 30:1457-1461, 1972.
 17. Curtis, A.B.: Childhood leukemias: initial oral manifestations. *J. Am. Dent. Assoc.*, 83:159, 1971.
 18. Dahlin DC: *Bone Tumors: General Aspects and Data on 6,221 Cases*, 3rd ed. Springfield. Illinpis. Charles C Thomas, 1981, pp. 307-314.
 19. David A. Keith, Walter C. Guralnick, Steven M. Roser: Plasmacytoma. *J. Oral Maxillofac Surg.*, 40:507-508, 1982.
 20. Duffy, J.H., and Driscoll, E.J.: Oral manifestations of leukemia. *Oral Surg.*, 11: 484, 1958.
 21. Edmund Cataldo, Irving Meyer: Solitary and multiple plasma-cell tumors of the jaws and oral cavity. O.S., O.M. & O.P. November, 1966.
 22. Gene R. Glover, John A. Nesbitt, Arthur F. North, Baltimore: Maxillary plasmacytoma/plasma cell myeloma. *Oral Surg.*, December, 1987.
 23. Gerald Shklar: *Oral Cancer*. le saunders, philadelphia et al. 1984, p. 9.
 24. Gerald Shklar: *Oral Cancer*. 1e Saunders, Philadelphia et al. 1984, pp. 276-281.
 25. Goldsmith, H.S., Shah, J.P., and Kim, D.H.: Prognostic significance of lymph node dissection in treatment of malignant melanoma. *Cancer* 26:606, 1970.
 26. Greene, G.W., Haynes, J.W., Dozier, M., et al.: Primary malignant melanoma of the oral mucosa. *Oral Surg.*, 6:1435, 1953.
 27. Greer, J.L., Crine, J.D., and Tilson, H.B.: Malignant lymphomas of the oral soft tissues. *J. Oral Surg.*, 36:971, 1978.
 28. Hermanek, P., Hornstein, O.P., Tonak, J. and Weidner, F.: Malignes Melanom Invasion Stiefe und Melanomtyp Beitr. Path. Bd. 157-269, 1976.
 29. Huvos, A.G.: *Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis*. pp. 413-431, W.B. Saunders Co., 1979.
 30. James Corwin, Robert D. Lindberg: Solitary plasmacytoma of bone VS. Extramedullary plasmacytoma and their relationship to

- multiple myeloma. *Cancer*. March. 1979.
31. J. Robert Newland, James L. McClendon, Denis P. Lynch: Metastatic neuroblastoma of the jaws. *J. Oral Maxillofac Surg.*, 43: 549-553, 1985.
 32. Lehrer, S.: The presentation of malignant lymphoma in the oral cavity and pharynx. *Oral Surg.*, 41:441, 1976.
 33. Luce J.K.: Chemotherapy of malignant melanoma. *Cancer* 30:1604-1616, 1972.
 34. McDonald, T.J., DeRemee, R.D., Harrison, E.C., Jr. Facer, G.W., and Devine, K.D.: The protean clinical features of polymorphic reticulosis (lethal midline granuloma). *Laryngoscope* 86:936, 1976.
 35. McGovern, V.J.: Epidemiological aspects of melanoma. *Pathology* 9, 233, 1977.
 36. McNeer G., Gupta T.D.: Life history of melanoma. *Am. J. Roentgen.* 93:686, 1965.
 37. Merrick RE. Rhone DP. Chilis TJ: Malignant fibrous histiocyoma of the maxillary sinus. *Arch Otol* 106:365, 1980.
 39. Meyer, J.E. and Schulz. M.D.: Solitary Myeloma of Bone. *Cancer* 34:438, 1974.
 39. M. Tsokos, A.S. Fauci, J. Costa: Idiopathic midline destructive disease (IMDD). *Am. J. Clin. Pathol.*, 77:162, 1982.
 40. Michaels, L. and Gregory, M.: Pathology of "non-healing (midline) granuloma." *J. Clin. Pathol.* 30:317, 1977.
 41. Michael S. Block, James E. Cade, Fred H. Rodriguez: Malignant fibrous histiocyoma in the maxilla. *J. Oral Maxillofac Surg.*, 44:404-412, 1986.
 42. Mori, W.: Geographic pathology of malignant melanoma in Japan. In pigment cell, Vol. I. Basel, Karger, 1973: pp. 246-254.
 43. Nathanson, N., Cataldo, E., and Shklar, G.: Primary malignant melanoma of the oral cavity treated by surgery. *J. Oral Surg.*, 23:463, 1965.
 44. O'Brien, J.E., and Stout, A.P.: Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17:1445, 1964.
 45. Pack, G.T., Gerber, D.M., and Scharnagel, I.M.: End results in the treatment of malignant melanoma—A report of 1190 cases. *Ann. Surg.* 136:905-911, 1952.
 46. Phillips R.: Neuroblastoma. *Ann Roy Coll Surg Eng.* 12:29, 1953.
 47. Presley M. Mock, G. David Neil, Thomas B. Aufdemorte: Immunoperoxidase characterization of extramedullary plasmacytoma of the head and neck. *Head & Neck Surg.*, Jul./Aug., 1987.
 48. Regis Bataille, Jacques Sany: Solitary Myeloma. *Cancer*, 48:845-851, 1981.
 49. Rosenberg, S.A., Diamond, H.D., Jaslowitz, B., and Craver, L.F.: Lymphosarcoma; a review of 1,269 cases. *Medicine* 40:31, 1961.
 50. Rubin P (Ed): *Clinical Oncology for Medical Students and Physicians—A Multidisciplinary Approach*, Fifth ed. New York, The American Cancer Society, 1978, p. 262.
 51. Sasaki R, Sakai SI. Murata M. et al: Malignant fibrous histiocyoma in the maxillary sinus. Xanthoma-like change of the tumor after radiotherapy. *Laryngoscope* 93:202, 1983.
 52. Schuler, S., McDonald, J.S., Strull, N.J., et al: Soft tissue reticulum-cell sarcoma of the oral cavity. *Oral Surg.*, 45:984, 1978.
 53. Shafer, Hine and Levy: *A Textbook of Oral Pathology*. 4th ed. Saunders, 1983. pp. 356-357.
 54. Silverberg E.: *Cancer statistics 1981*. CA31: 13, 1981.
 55. Simons, J.N.: Malignant melanoma of the head and neck. In *Symposium on Malignancies of Head and Neck*. C.V. Mosby Co.

St. Louis, 1975.

56. Snyder, M.B., and Cawson, R.A.: Jaw and pulpal metastasis of an adrenal neuroblastoma. *Oral Surg.*, 40:775, 1975.
57. Spanier SS. Enneking WF, Enriguez P: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. *Cancer* 36:2084, 1975.
58. Yoshida, Y.: Studies on melanin-XXI. Malignant melanoma in Japan. *Tohoku J. Exp. Med.* 57:385-392, 1953.
59. Yoshimura, Y.: Two cases of plasmacytoma in the oral cavity. *Int. J. Oral Surg.*, 5: 82, 1976.
60. Weiner, A.D.: Solitary myeloma of bone., Thesis, Mayo Foundation, Graduate School, University of Minnesota, 1956.
61. 양상일, 진우성, 신호근, 김오환: 두경부 악성 종양에 관한 임상적 연구. *대한구강·외과악안면학회지*, vol.13, No. 2, 1987.
62. 이상한, 김진수, 박동호, 최태호: 악성 흑색종. *대한구강·악안면외과학회지*, vol.12, No. 2, 1986.
63. 이충국, 이정구, 김일현, 김진, 윤정훈: 하악골에 발생한 단발성 형질세포 골수종. *대한악안면성형외과학회지*, vol. 9, No. 1, 1987.
64. 趙漢國: 韓國人口腔癌의 發生狀況에 關한 病理學的 研究, *大齒協會誌* 22:10, 1984.